

# THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le mercredi 26 juin 1907, à 1 heure*

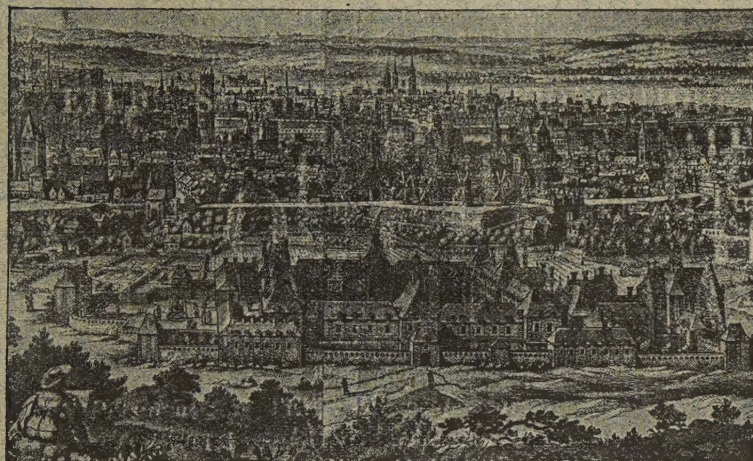
Par **Henri MERLET**

Né à Migné (Vienne) le 1<sup>er</sup> Juillet 1880.

LE

# THORAX EN ENTONNOIR

DANS SES RAPPORTS AVEC L'HÉRÉDO-SYPHILIS



*L'HOSPITAL SAINT LOUIS EN 1620*

*Président : M. GAUCHER, professeur.*

*Juges : } MM. BRISSAUD, professeur.  
LEGRY et CLAUDE, agrégés.*

PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

**A. MICHALON**

**26, Rue Monsieur-le-Prince, 26**



**THÈSE**

**POUR**

**LE DOCTORAT EN MÉDECINE**

1873

THE UNIVERSITY OF TORONTO

# THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le mercredi 26 juin 1907, à 1 heure*

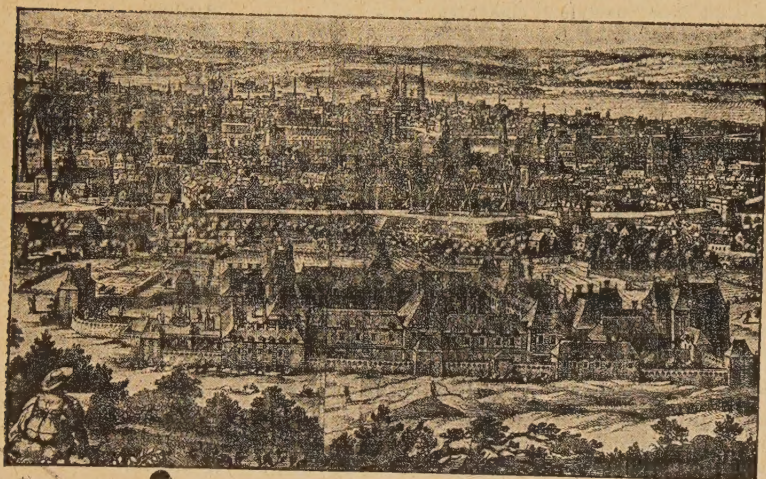
Par **Henri MERLET**

Né à Migné (Vienne) le 1<sup>er</sup> Juillet 1880.

LE

# THORAX EN ENTONNOIR

## DANS SES RAPPORTS AVEC L'HÉRÉDO-SYPHILIS



*L'HOSPITAL SAINT LOUIS EN 1620*

Président : M. GAUCHER, professeur.

Juges : } MM. BRISSAUD, professeur.  
LEGRY et CLAUDE, agrégés.

PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

A. MICHALON

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26

# FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

| Doyen . . . . .                                                        |           | M. DEBOVE.                     |
|------------------------------------------------------------------------|-----------|--------------------------------|
| Professeurs . . . . .                                                  |           | MM.                            |
| Anatomie. . . . .                                                      |           | N...                           |
| Physiologie . . . . .                                                  |           | CH. RICHET                     |
| Physique médicale. . . . .                                             |           | GARIEL.                        |
| Chimie organique et chimie minérale. . . . .                           |           | GAUTIER.                       |
| Parasitologie. Histoire naturelle médicale . . . . .                   |           | BLANCHARD.                     |
| Pathologie et thérapeutique générales. . . . .                         |           | BOUCHARD.                      |
| Pathologie médicale . . . . .                                          | }         | HUTINEL.                       |
| Pathologie chirurgicale . . . . .                                      |           | BRISSAUD.                      |
| Anatomie pathologique . . . . .                                        |           | LANNELONGUE                    |
| Histologie. . . . .                                                    |           | CORNIL.                        |
| Operations et appareils . . . . .                                      |           | N....                          |
| Pharmacologie et matière médicale. . . . .                             |           | SEGOND                         |
| Thérapeutique . . . . .                                                |           | POUCHET.                       |
| Hygiène . . . . .                                                      |           | GILBERT                        |
| Médecine légale. . . . .                                               |           | CHANTEMESSE                    |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie. . . . .                    |           | THOINOT.                       |
| Pathologie expérimentale et comparée. . . . .                          |           | DEJERINE.                      |
| Clinique médicale. . . . .                                             | }         | ROGER.                         |
| Maladies des enfants . . . . .                                         |           | HAYEM.                         |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale. . . . . |           | DIEULAFOY.                     |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .               |           | DEBOVE.                        |
| Clinique des maladies du système nerveux. . . . .                      |           | LANDOUZY.                      |
| Clinique chirurgicale. . . . .                                         | }         | GRANCHER.                      |
| Clinique ophtalmologique. . . . .                                      |           | JOFFROY.                       |
| Clinique des maladies des voies urinaires. . . . .                     |           | GAUCHER.                       |
| Clinique d'accouchements . . . . .                                     |           | RAYMOND.                       |
| Clinique gynécologique . . . . .                                       |           | LE DENTU.                      |
| Clinique chirurgicale infantile . . . . .                              |           | TERRIER.                       |
| Clinique thérapeutique . . . . .                                       |           | BERGER.                        |
|                                                                        |           | RECLUS.                        |
|                                                                        |           | Dr LAPERRONNE                  |
|                                                                        |           | ALBARRAN.                      |
|                                                                        |           | N....                          |
|                                                                        |           | PINARD.                        |
|                                                                        |           | POZZI.                         |
|                                                                        |           | KIRMISSON.                     |
|                                                                        |           | A. ROBIN.                      |
| MM.                                                                    |           |                                |
| AUVRAY                                                                 | DUPRÉ     | LEPAGE                         |
| BALTHAZARD                                                             | DUVAL     | MACAIGNE                       |
| BRANCA                                                                 | FAURE     | MAILLARD                       |
| BEZANÇON                                                               | GOSSET    | MARION                         |
| BRINDEAU                                                               | GOUGET    | MAUCLAIRE                      |
| BROCA (ANDRÉ)                                                          | JEANSELME | MERY                           |
| CARNOT                                                                 | LABBE     | MORESTIN                       |
| CLAUDE                                                                 | LANGLOIS  | POTOCKI                        |
| CUNEO                                                                  | LAUNOIS   | PROUST                         |
| DEMLIN                                                                 | LEGRY     | RENON                          |
| DESGREZ                                                                | LEGUEU    | RICHAUD                        |
|                                                                        |           | RIEFFEL (chef des trav. anat). |
|                                                                        |           | TEISSIER                       |
|                                                                        |           | THIROLOIX                      |
|                                                                        |           | VAQUEZ                         |
|                                                                        |           | WALLICH                        |

## Agrégés en exercice.

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

A MA FAMILLE

A MES AMIS

**A MON PRÉSIDENT DE THÈSE**

**M. LE PROFESSEUR GAUCHER**

**PROFESSEUR DES MALADIES CUTANÉES ET SYPHILITIQUES**

**A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS**

**MÉDECIN DE L'HÔPITAL SAINT-LOUIS**

**CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR**



## INTRODUCTION

La rareté du thorax en entonnoir et l'intérêt qui s'attache à sa pathogénie, nous ont engagé, sur les conseils de M. le professeur Gaucher, à démontrer que cette malformation peut être une conséquence héréditaire de la syphilis.

Description. Historique.

Pathogénies.

Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis, et le thorax en entonnoir.

Coexistence chez le même individu du thorax en entonnoir avec des stigmates dystrophiques particuliers à la syphilis héréditaire.

Tel est le plan de notre thèse.

Avant de commencer ce travail, nous sommes heureux de remercier tous les maîtres sous la bienveillante autorité de qui, il nous a été permis de travailler.

A tous nos professeurs de l'École de médecine de Poitiers, nous tenons à exprimer notre vive gratitude,

et en particulier à M. le Dr CHRÉTIEN, agrégé, professeur de clinique chirurgicale dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne, et à M. le Dr MALAPERT, professeur de pathologie externe, qui, en plus de leur enseignement, ont fait à leur disciple l'honneur de réelles marques d'intérêt.

A nos maîtres de la Faculté de Paris, auprès desquels nous avons passé quelque temps, nous offrons l'hommage de notre reconnaissance, pour l'excellent enseignement dont nous leur sommes redevable.

Nous remercions MM. les professeurs GAUCHER et BAR, dont nous sommes fier d'avoir été l'élève. Ils ont bien voulu nous encourager de leurs conseils et nous faire profiter de leurs savantes leçons de syphiligraphie et d'obstétrique.

Nous ne voulons pas oublier ceux qui, durant nos études, n'ont cessé de nous témoigner leur sympathie et leur bonne amitié.

Nous apprécions beaucoup le grand honneur que nous fait M. le professeur GAUCHER d'accepter la présidence de cette thèse. Qu'il veuille bien recevoir ici l'expression de notre profond respect et de notre vive reconnaissance.

## DESCRIPTION, HISTORIQUE

Plusieurs auteurs modernes et contemporains ont insisté sur une déformation spéciale de la paroi antérieure et médiane de la cage thoracique qu'ils nomment thorax en entonnoir ou sternum déformé.

Quels sont les caractères qui justifient cette dénomination ?

Le thorax en entonnoir est caractérisé par une dépression infundibuliforme, de dimension variable, située au niveau de la partie antérieure et médiane du thorax. Le sternum plus ou moins incurvé dans sa partie moyenne décrit un arc de cercle à concavité antérieure, et entraîne avec lui en arrière la partie adjacente des cartilages costaux, constituant ainsi une excavation analogue à celle que l'on reproduirait en refoulant avec le poing cette paroi antérieure du thorax supposée flexible.

Cette dépression très évasée d'abord, se rétrécit

ensuite d'avant en arrière, affectant ainsi une forme conique.

Le sommet de l'entonnoir siège sur la ligne médiane, tantôt à l'union du sternum et de l'appendice xiphoïde, tantôt sur le corps même du sternum.

La limite supérieure de la dépression est marquée en haut par l'articulation du manubrium et du corps du sternum.

La profondeur de l'infundibulum peut être considérable ; elle oscille le plus souvent entre 3 et 7 centimètres.

La forme générale plus ou moins régulièrement circulaire est dans certains cas ovale.

La peau qui double l'infundibulum est lisse, sans callosités, ni varicosités. Elle ne présente pas d'adhérences aux parties sous-jacentes.

Quant aux troubles fonctionnels provoqués par cette déformation, tous les auteurs s'accordent à affirmer qu'ils sont nuls ou du moins très négligeables. La capacité respiratoire reste normale et ne paraît pas être diminuée d'une manière notable (Marie). Le fonctionnement du cœur n'est en rien entravé.

Le thorax en entonnoir est un type bien déterminé, de déformation congénitale, qui a suscité de nombreux travaux, et exercé la sagacité de tous les auteurs qui se sont consacrés à son étude.

La première observation due à un auteur anonyme paraît dans la *Gazette des hôpitaux* en 1860. Luschka en signale une seconde dans son anatomie : peut-être s'agit-il du même malade.

En Allemagne, signalons les travaux ou notes de

Eggel en 1870, de Flesch en 1873, de Hagman, de Klemperer en 1880, qui publie un véritable mémoire, d'Ebstein en 1882 qui expose pour la première fois cette question dans son ensemble, de Graeffner et de Mülhäuser en 1883.

En Italie, citons Percival et Coen en 1884, qui publient chacun une observation.

En Suisse, Eichhorst en 1890 signale cette anomalie.

En France, paraissent, en 1891, la monographie de MM. Ramadier et Sérieux, qui apportent un contingent de cinq nouvelles observations ; en 1893, le mémoire de MM. Féré et Schmid.

Depuis lors, cette malformation est l'objet des travaux de MM. Pierre Marie, Picqué et Colombani, Gaucher et Crouzon.

## II

### PATHOGÉNIES

Cette malformation du thorax a été diversement interprétée. Il est intéressant de passer rapidement en revue les différentes théories et hypothèses, qui ont été publiées à son sujet.

On a attribué la cause du thorax en entonnoir à l'existence de processus inflammatoires (médiastinite, résorption d'exsudats pleuraux, rétraction du poumon), à certains vices de position du fœtus : pression du talon, du maxillaire inférieur sur le sternum pendant la vie fœtale (Zuckerland-Rilbert), au déplacement congénital du cœur à gauche.

On a invoqué les traumatismes de la mère dans les derniers mois de la grossesse (Graeffner), l'arrêt du développement du sternum (Ebstein) dont les conséquences seraient l'augmentation du diamètre transverse du thorax et l'enfoncement du sternum. Cet auteur s'exprime ainsi : « Le trouble primordial provient d'un

arrêt dans la croissance et d'un trop long séjour du sternum dans une même position, toutes les autres anomalies concomitantes devant être considérées comme consécutives. » Cet arrêt dans la croissance du sternum se trouverait pour cet auteur démontré par la diminution de longueur du sternum. Or les mensurations de MM. Ramadier et Sérieux, le tableau dressé par MM. Féré et Schmid, et les observations montrent que les longueurs comparatives des sternums incurvés et des sternums normaux sont les mêmes.

On a rattaché à cette déformation l'exagération en longueur des côtes (Schiff-Flesch), l'arrêt de développement du sternum avec laxité anormale des articulations chondro-sternales (Hagman), un trouble dans le développement et la nutrition du sternum qui deviendrait flexible et se laisserait déprimer par la pression atmosphérique (Eggel).

Nous citerons la théorie nerveuse : Klemperer et Eichhorst pensent que le thorax en entonnoir est produit par une altération du système nerveux central. Pour Ebstein il serait dû au rachitisme.

Ramadier et Sérieux, Marie, considèrent cette déformation comme devant être rangée parmi les stigmates physiques de dégénérescence ; tous les sujets qui se sont présentés à leur observation, porteurs d'un thorax en entonnoir, avaient une hérédité fortement chargée au point de vue névropathique, et leur état psychique laissait sérieusement à désirer.

Féré et Schmid, Picqué et Colombani admettent l'hypothèse de Flesch et d'Eggel. La déformation du

sternum est due à des troubles de nutrition de l'os et de son développement.

MM. le professeur Gaucher et Crouzon signalent la pathogénie possible du thorax en entonnoir avec l'hérédosyphilis.

### III

## L'INFLUENCE DE L'HÉRÉDITÉ SYPHILITIQUE ET LE THORAX EN ENTONNOIR

« L'hérédité spécifique ne se traduit pas exclusivement par des manifestations d'ordre syphilitique. Elle se traduit encore et tout aussi souvent même, par une quantité de phénomènes qui, pour n'avoir plus comme lésions et comme symptômes l'apparence, l'allure, le cachet syphilitique, n'en sont pas moins des conséquences indéniables de la syphilis. » (Alf. Fournier.)

Un des modes de conséquences héréditaires de la syphilis, c'est l'hérédité dystrophique.

Ces troubles dystrophiques sont généraux ou partiels et s'accusent par de curieux retards et de non moins étonnants arrêts de développement. Il suffit de parcourir l'histoire des lésions syphilitiques, non seulement dans les travaux des syphiligraphes, mais encore des accoucheurs, des médecins d'enfants, des chirurgiens, pour avoir la preuve que la syphilis fait des altérations de l'amnios, du placenta, du fœtus.

On objectera que d'autres maladies infectieuses peuvent produire des malformations. La syphilis n'est-elle autre chose qu'une maladie infectieuse ? Y a-t-il un grand nombre de ces maladies, dont les toxines aient à longue échéance une influence aussi considérable ? Y en a-t-il dont les effets soient aussi dystrophiques et agissent à un degré égal sur l'évolution de l'individu et de ses descendants ? Effets dystrophiques tellement considérables, qu'ils vont jusqu'à la difformité congénitale.

Rappelons ici une opinion que nous avons entendue énoncer souvent par M. le professeur Gaucher : « On va me dire, dit-il, que d'autres infections que la syphilis peuvent produire de semblables dystrophies. Oui, en principe, mais en pratique, quelle est l'infection chronique, fœtale, qui permet la survie du fœtus ? Il n'y en a qu'une, c'est la syphilis. Les autres le tuent. »

M. le Dr Edmond Fournier dans sa thèse sur les stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis s'exprime « ... La syphilis est dystrophique à sa manière, si je puis parler ainsi, et sous une modalité qui n'est pas toujours celle d'autres hérédités infectieuses. Si bien que dans nombre de cas, elle se différencie de la sorte, à la façon (qu'on me passe la comparaison) dont une école de peinture se différencie d'une autre par ce qu'on appelle « sa manière » « son style ». Je dirai presque qu'elle a son style dystrophique ».

Plus loin, encore, le même auteur après avoir étudié parallèlement les stigmates dystrophiques de l'idiotie et ceux de la syphilis conclut ainsi : « En tous cas, ce qu'il est permis d'affirmer dès à présent, c'est que l'hé-

rédo-syphilis se traduit, non pas toujours bien entendu, mais assez fréquemment, par un ensemble de signes objectifs, dont la réunion constitue pour elle une physionomie presque particulière, presque propre, je n'ose dire pathognomonique. »

Le thorax en entonnoir constitue une forme spéciale, peu fréquente, de l'hérédité syphilitique. C'est un type déterminé de déformation congénitale, limitée, et sans autre déviation rachitique. Nous ne devons donc pas l'attribuer au rachitisme, parce que le thorax en entonnoir diffère des troubles que produit habituellement cette affection, sur cette région (sternum en carène, poitrine de poulet). Comme le dit Tripier, à propos du diagnostic des déformations limitées du squelette, quelle que soit leur ressemblance avec celles du rachitisme le fait seul de leur délimitation permet de les exclure.

Une objection plus grave consiste en l'observation constante de la congénitalité du thorax en entonnoir. Or, nous savons que les théories pathogéniques du rachitisme font de cette affection une diathèse acquise (Comby), éliminent le cas de rachitisme dit congénital, et considèrent la première enfance, comme pouvant seule réaliser le tableau complet du rachitisme. Un fait capital, c'est l'absence de tout signe de rachitisme chez les sujets observés par la totalité des auteurs qui ont étudié la question. Ils n'ont jamais rencontré le chapelet rachitique, la persistance des fontanelles, les nouures articulaires, les courbures des os longs, la forme globuleuse de l'abdomen.

Il faut donc songer à une déformation produite avant

la naissance chez des sujets prédisposés par une hérédité. Le dernier mot, comme toujours, sera aux faits cliniques. Voici ce que nous apportons comme contingent pour établir que la cause primordiale qui atteint l'embryon en voie de développement et produit une déviation dans le rythme de son évolution, est la syphilis.

## OBSERVATIONS

### Observation I

*Des cas de thorax en entonnoir bien typiques.* D<sup>r</sup> LEGRAIN.

Il s'agissait d'Arabes adultes de 20 à 25 ans.

Le premier présentait une dépression sternale de 25 millimètres de profondeur. Les deux incisives médianes supérieures, de beaucoup plus longues que les incisives latérales, portaient une dentelure en scie de leur bord libre.

Le deuxième, dont la dépression sternale était profonde de 20 millimètres, présentait de petites érosions en sillons continus, des incisives inférieures.

Ces malformations dentaires ne sont pas évidemment pathognomoniques de la syphilis héréditaire, cependant elles constituent une certaine probabilité en faveur de l'existence de l'héredo-syphilis.

Le troisième cas concerne un indigène de 35 ans environ, que je pus observer pendant près de deux mois. Il était porteur à la région sacrée d'une vaste ulcération à contours polycycliques, profonde de un centimètre au moins, à bords rouges non

décollés, recouverte d'un exsudat grisâtre. Cette ulcération durait, au dire du malade, depuis au moins trois ans, et avait été traitée par tous les topiques dont se servent les indigènes. Microdontisme des canines et surtout des incisives. Rate et foie normaux. Il prétend n'avoir jamais été malade. Reste seul de huit enfants morts en bas âge.

Cet indigène présente un thorax en entonnoir typique ; son thorax est cylindrique, l'entonnoir se trouve sur la ligne médiane antérieure. La dépression commence au niveau de la troisième côte et sa profondeur est de 40 millimètres.

Le centre de la dépression siège au niveau de l'union de l'appendice xiphoïde avec le sternum. L'appendice xiphoïde est notablement atrophié.

La nature syphilitique de la vaste ulcération sacrée est mise hors de conteste par le traitement mixte. Elle se cicatrise avec une rapidité étonnante et la guérison donne lieu à un vaste placard de leucomélanodermie.

Le quatrième cas concerne un Kabyle de 18 ans environ, ayant depuis son enfance présenté des accidents de syphilis héréditaire. En ce moment, je le traite pour otite suppurée, et accidents papulo-hypertrophiques de la région anale et du scrotum. La tête possède une conformation bien spéciale : très longue, très aplatie latéralement, elle présente un énorme développement de la région occipitale ; incisives inférieures striées, thorax en entonnoir dont la dépression mesure en son centre 3 centimètres.

**Observation II** (CHLUMSKY).

(*Zeitschrift für Orthop. chirurgie*, 1901.)

Thèse, de CLÉMENT Paris, 1905.

Eva W..., 12 ans.

*Antécédents.* — Grand-père mort d'une maladie de cœur.

*Père syphilitique* avec lésions encore en évolution. Frère et sœur de la malade atteints de la même difformité. La sœur est restée hémi-paralysée à la suite d'une paralysie cérébrale infantile.

*Antécédents personnels.* — A eu la rougeole, variole. A marché tard. N'a été à l'école qu'à 9 ans. Vient à la clinique pour une scoliose droite et un thorax en entonnoir. Thorax en entonnoir depuis sa naissance, devenant de plus en plus profond. Scoliose depuis environ deux ans.

*État actuel.* — Jeune fille de grandeur moyenne, pâle. Dents crénelées. Scoliose dorsale à convexité gauche. Dos plat. Organes utérins normaux. Choc du cœur sur la ligne mammaire entre la quatrième et cinquième côte. Bruits du cœur normaux. Respiration costo-abdominale. Les deux extrémités internes de la clavicule sont fortement développées et proéminentes; par suite, l'échancrure sternale est très profonde. Au-dessous de l'échancrure sternale, on trouve une surface triangulaire plane, dirigée en bas et en dedans, dont les bords mesurent environ 10 centimètres de long; à l'angle inférieur de ce triangle on trouve une dépression arrondie et courte, qui est limitée des deux côtés par les seins moyennement développés, et qui se terminent environ à moitié chemin de l'ombilic et de

l'appendice xiphoïde. Le point le plus profond est à 2 centimètres au-dessous de la ligne intermamillaire. La mamelle droite, est un peu inclinée en dedans et plus petite que la gauche. La dépression siège sur la ligne médiane,

### Observation III

Emilie W..., 6 ans. Sœur de la précédente.

Hémiplégie cérébrale infantile droite.

Thorax en entonnoir depuis la naissance.

*État actuel.* — Enfant bien portante. Hémiparésie droite. Sensibilité normale. Légère scoliose dorsale droite. Enfant arriérée. Organes internes sains.

*État local.* — Sur la paroi antérieure du thorax, juste sur la ligne médiane, on voit une dépression circulaire, qui commence à 8 centimètres au-dessous de l'échancrure sternale et cesse à 4 centimètres au-dessous du sternum.

Longueur de la dépression . . . . 10 centim.

Largeur — . . . . 11 —

Point le plus profond siège juste au niveau de la ligne intermamillaire et à 3 centimètres derrière celle-ci. Sternum long de 14 centimètres, large de 2. Pas de déviation latérale. Pas de torsion.

### Observation IV

Fritz W..., 8 ans, frère des précédentes.

Lésions congénitales.

*État actuel.* — Organes internes sains. État intellectuel normal.

*État local.* — Sur la paroi thoracique antérieure, on trouve trois enfoncements communiquant l'un avec l'autre et assez grands. L'enfoncement moyen siège juste sur la ligne médiane, et répond comme forme au thorax en entonnoir ordinaire, commence à 2 centimètres au-dessous de la ligne intermammaire, atteint au bout de 4 centimètres, sa plus grande profondeur et se termine à égale distance de l'ombilic et de l'appendice xiphoïde. Longueur 1 centimètre, largeur 2 centimètres.

Des deux côtés de la dépression médiane, on voit une cavité ovale, communiquant avec la précédente, de volume égal et de 2 centimètres de profondeur. Elles sont au-dessous de la ligne mamillaire et sont limitées en bas par les dernières côtes.

#### Observation V

*Observation publiée* par M. le professeur E. GAUCHER et M. O. CROUZON, interne des Hôpitaux (1).

Léon X..., âgé de 44 ans, garçon boucher, entre le 14 octobre 1901 à l'hôpital Saint-Louis, dans le service de M. le professeur Fournier, salle Saint-Louis, lit n° 1, se plaignant d'un ulcère de la jambe gauche remontant à trois ans.

Mais on est frappé immédiatement, dès qu'il se découvre, d'une déformation de son thorax. Cette déformation consiste en une dépression en entonnoir située au niveau de la moitié inférieure du sternum, sur la ligne médiane. Cette dépression est profonde, on peut facilement y loger le poing; sa forme est

1. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 25 oct. 1901.

régulière; les parois de l'entonnoir s'enfoncent en pente douce. Les limites de la grande circonférence de l'entonnoir sont en haut l'articulation de la première et de la deuxième pièces du sternum, en bas un point situé à 13 centimètres de l'ombilic; sur les parties latérales, les deux mamelons.

Le fond de cette dépression est formé par le squelette de la région, c'est-à-dire par le corps du sternum dans la partie supérieure, par l'appendice xiphoïde dans un tiers seulement de la partie inférieure (le reste de cette partie inférieure n'a pas de paroi osseuse et est constitué par les muscles droits de l'abdomen), par les côtes et cartilages costaux à partir de la troisième et de la quatrième, dans les parties latérales. Le sommet de l'entonnoir répond à l'union de l'appendice xiphoïde et du mésosternum.

On relève encore sur le thorax une légère asymétrie due à la saillie plus marquée des fausses côtes gauches et à l'obliquité plus grande des fausses côtes et côtes droites. Il existe aussi une légère scoliose à convexité gauche. Mais à part la dépression infundibuliforme, le thorax est à peu près bien conformé.

#### Mensurations:

|                                                                         |                |
|-------------------------------------------------------------------------|----------------|
| Longueur verticale maxima de l'entonnoir.                               | 23 cent.       |
| Largeur. . . . .                                                        | 17 —           |
| Profondeur. . . . .                                                     | 8 —            |
| Distance du sommet de l'entonnoir à la ligne<br>bimamelonnaire. . . . . | 2 —            |
| Distance du sommet de l'entonnoir à l'ombilic.                          | 25 —           |
| Longueur du sternum . . . . .                                           | 23 —           |
| Largeur. . . . .                                                        | 4 —            |
| Capacité de l'entonnoir . . . . .                                       | 380 cent. cub. |

|                                                 |          |
|-------------------------------------------------|----------|
| Circonférence du thorax au niveau des ais-      |          |
| selles . . . . .                                | 95 cent. |
| Circonférence du thorax au niveau de la         |          |
| base du thorax. . . . .                         | 85 —     |
| Circonférence du thorax au niveau de l'en-      |          |
| tonnoir : $\alpha$ sans en tenir compte . . . . | 87 —     |
| $\beta$ En en tenant compte. . . . .            | 94 —     |

La circonférence du thorax va donc en diminuant de haut en bas.

La pointe du cœur bat sur la ligne axillaire au niveau de la sixième côte. Le nombre des pulsations varie entre 70 et 80.

Il n'existe ni intermittences, ni bruits anormaux, ni troubles circulatoires périphériques. Le malade n'a jamais éprouvé aucun symptôme fonctionnel cardiaque.

Il n'existe pas davantage de troubles pulmonaires.

La respiration est surtout du type costal inférieur et abdominal. Jamais le malade n'a éprouvé aucun symptôme fonctionnel pulmonaire : il se livre sans aucune gêne aux fatigues de sa profession de garçon boucher.

La radiographie ne montre aucune anomalie du squelette de la poitrine.

Le squelette de notre malade n'offre pas d'autre anomalie.

La taille est de 1 m. 85. Les membres sont absolument bien conformés ; on constate une tuméfaction osseuse au niveau du premier métacarpien de la main droite, cal consécutif à un traumatisme. Le crâne est de volume normal ; le front est un peu fuyant. La face est régulière ; la voûte palatine est légèrement ogivale. Les dents sont de forme régulière ; leur implantation est normale, sauf pour les deux incisives supérieures et pour la canine du côté droit, qui sont un peu déjetées vers la gauche.

Il n'existe pas d'anomalies de conformation de l'oreille ni des organes génitaux.

La peau présente sur la poitrine de nombreuses télangiectasies. Sur les membres inférieurs, on constate la présence de varices, surtout abondantes à gauche. De ce même côté existent des ulcères superficiels; ce sont plutôt de larges érosions que de véritables ulcères; on ne leur distingue pas de bourrelets; la surface est saignante; il n'y a pas d'infiltration sous-jacente. Les ulcères sont au nombre de quatre; le plus large est de 2 centimètres sur 1 centimètre de large; le plus petit est lenticulaire; ils siègent sur la moitié inférieure de la jambe, dans la partie antéro-externe.

Les cheveux sont grisonnants sur tout le cuir chevelu, et presque complètement blancs au niveau de deux plaques: l'une située au niveau de la région pariétale droite, l'autre au niveau de la région occipitale droite. Cette calvitie aurait, d'après le dire du malade, débuté à l'âge de 30 ans.

L'intelligence de notre malade est normale. Son caractère et son moral sont excellents.

Il n'éprouve aucune symptomatologie fonctionnelle nerveuse. Mais on constate chez lui une abolition des réflexes rotuliens des deux côtés. Le réflexe du tendon d'Achille gauche est aboli. Le réflexe achilléen droit existe, mais faible, et s'épuise facilement. Le malade n'a aucun trouble de la démarche, ni ataxie, ni steppage. Il n'y a pas de troubles urinaires, pas de signe de Romberg. La pupille gauche réagit à la lumière. La pupille droite réagit avec paresse. Il y a donc signe de Robertson incomplet. Il n'y pas de douleur à la pression des nerfs ni des masses musculaires des membres inférieurs. Les urines sont normales.

Les antécédents morbides de ce malade sont nuls. Il n'a pas

eu la syphilis. On ne constate pas de signes d'intoxication alcoolique ; le malade boit 1 l. 1/2 de vin par jour pour toute boisson.

Il a toujours connu sa déformation thoracique telle qu'elle existe aujourd'hui. Il n'a jamais entendu rien dire d'anormal sur la grossesse de sa mère. Il n'a jamais entendu dire qu'il ait eu aucune affection de l'enfance, ni convulsions ni fièvres éruptives.

Sa mère est morte à 45 ans d'un coup de sang, et n'avait jamais été malade antérieurement. Son père est vivant et bien portant. Il n'y avait pas de consanguinité entre le père et la mère.

Ils ont eu quatre enfants autres que notre malade : un frère mort d'une fluxion de poitrine à 25 ans ; une sœur morte de la poitrine à 20 ans. Il ne reste actuellement qu'un frère et une sœur bien portants, qui ont des enfants bien portants.

Notre malade lui-même a eu trois enfants : l'un est mort de méningite à 1 mois 1/2, l'autre est mort-né ; le troisième a 12 ans et est bien portant.

Chez ses parents, et chez les autres membres de la famille qu'il a connus, grands-parents, oncles et tantes, il n'existait aucune difformité semblable ou similaire, ni pied bot, ni bec-de-lièvre, etc., il n'existait aucun trouble mental.

« Chez notre malade, disent MM. le professeur Gauthier et Crouzon, nous n'avons pu relever qu'une implantation vicieuse de quelques dents, que la conformation légèrement ogivale de la voûte palatine, que des varices... Nous n'avons pu, dans sa famille, retrouver aucun stigmate physique ni mental.

.... Mais il reste chez lui un signe à interpréter : C'est l'abolition des réflexes rotuliens et des tendons d'Achille et le signe de Robertson incomplet. Ces phénomènes font de prime abord penser au tabès et à la syphilis, le signe de Robertson en particulier étant considéré par M. Babinski comme un stigmatisme de syphilis acquise ou héréditaire. Notre malade n'ayant jamais eu la syphilis, on pourrait penser que son tabès est dû à une hérédité syphilitique, et on pourrait attribuer aussi à cette hérédité les ulcères de jambe qu'il présente même en l'absence d'autres preuves.

On pourrait d'autre part, rapprocher de cette hérédité syphilitique le thorax en entonnoir.

Si notre malade était tabétique, nous attribuerions volontiers le tabès, les ulcères de jambe, et la dystrophie thoracique à l'hérédosyphilis. Mais nous ne possédons, en faveur du tabès, d'autre signe probant que l'abolition des réflexes rotuliens ; nous ne pouvons, il est vrai, imputer ce trouble nerveux à aucune autre cause, ni à une névrite alcoolique, ni à une névrite variqueuse, ni à aucune autre intoxication ; il est donc probable que notre malade est un tabétique. »

La connexion pathogénique qui relie le thorax en entonnoir à l'hérédosyphilis ressort de témoignages vraiment décisifs dans les observations précitées.

*Obs. I.* — Sujets manifestement hérédosyphilitiques.

*Obs. II.* — Père syphilitique.

*Obs. XIX.* — Père syphilitique (que nous ne pouvons placer ci).

La syphilis a donc un rôle dans la production de cette malformation.

A défaut de renseignements sur les antécédents héréditaires, des symptômes très nets nous permettent de confirmer notre diagnostic.

Des individus que l'on pouvait considérer jusque-là comme indemnes de toute tare syphilitique apparaissent brusquement comme des hérédos, par l'écllosion d'accidents d'hérédosyphilis tertiaire.

Dans ces cas, la preuve thérapeutique s'ajoute à toutes les autres pour rendre responsable la syphilis. Le traitement a amené la guérison et la guérison rapide. « Cette particularité est de tout premier ordre, car elle sert de critérium différentiel absolu avec une quantité de lésions d'autre nature, sur lesquels le même remède n'exercera pas la même action. » (Alf. Fournier.) Le mercure affirme la nature de l'affection.

#### Observation VI

(M. EDMOND FOURNIER)(1).

X... affecté d'une splénomégalie volumineuse avec une formule sanguine qui d'après des hématologistes comme Bensaude et Dominici, ne devait pas permettre au malade une survie de trois ou quatre mois. Or, chez ce malade, une malformation du thorax fit soupçonner une hérédité syphilitique possible et ce stigmate joint à deux ou trois autres, m'autorisa à instituer un traitement spécifique intensif.

1. *Société de dermat. et syph.*, page 43, 2 fév. 1905.

Il y a de cela près de quatre ans, et sous l'influence du traitement, du moins je l'imagine, non seulement le pronostic fatal qui avait été formulé ne s'est pas réalisé, mais le malade est aujourd'hui plein de vie et de santé.

### Observation VII

M. le professeur GAUCHER.

*Leçon clinique du 5 mai 1907.*

X., 17 ans, entre dans le service pour des ulcérations de la jambe droite, datant de trois mois. On constate sur leur pourtour une aréole pigmentée, et sur la face interne du tibia du même côté une exostose.

La face interne de la jambe gauche présente une cicatrice blanche remontant à sept ans. Le malade est porteur d'un thorax en entonnoir, et présente de plus une syndactylie des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> orteils.

Les ulcérations de la jambe guérissent rapidement sous l'influence du traitement spécifique.

## IV

LE THORAX EN ENTONNOIR EXISTE CHEZ LE MÊME INDIVIDU  
AVEC D'AUTRES ANOMALIES DE DÉVELOPPEMENT QUI  
CONSTITUENT LES STIGMATES FRÉQUENTS DE L'HÉRÉDO-  
SYPHILIS.

Le diagnostic de la syphilis héréditaire repose sur trois ordres d'éléments séméiologiques :

1° Renseignements d'anamnèse, empruntés soit aux antécédents personnels de l'individu, soit à l'état de santé de ses antécédents ou collatéraux ;

2° Stigmates dits acquis, dérivant d'antécédents syphilitiques antérieurs ;

3° Stigmates dystrophiques, procédant de l'hérédité.

Lorsque deux ou trois de ces éléments se rencontrent associés, le diagnostic devient facile et sûr. Mais il arrive souvent que tel ou tel des deux premiers est déficient. Ainsi, les données d'anamnèse font fréquemment défaut. De leur côté les stigmates d'accidents syphilitiques antérieurs sont d'ordre tout à fait contin-

gents. En sorte qu'assez nombreux, en pratique, se présentent les cas où, pour des raisons diverses, les stigmates dystrophiques constituent une preuve anatomique en faveur de l'hérédo-syphilis, et représentent un document clinique d'un intérêt considérable.

**Observation VIII** (*personnelle*).

S..., 64 ans. Célibataire.

*Antécédents personnels.* — Bronchite il y a vingt ans. Ne se rappelle rien sur son enfance.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort à 50 ans, mère morte à 47 ans.

Deux frères morts dans leur enfance.

Sujet petit, grêle; taille 1 m. 51.

Crâne natiforme.

Asymétrie de la face.

Nez aplati.

Voûte palatine ogivale, microdontisme.

Thorax en entonnoir congénital.

Longueur . . . . . 9 centimètres.

Largeur . . . . . 7 —

Profondeur . . . . . 3 —

**Observation IX** (RAMADIER ET SÉRIEUX) (1).

L..., 85 ans, ayant exercé la profession de journalier. Ce malade, dont les deux sœurs ont été aliénées, dont les fils ont également

1. *Bulletin de la Société d'anthropologie de Paris*, mai 1891.

présenté des troubles mentaux, a toujours été regardé comme un excentrique, et, à partir de 47 ans, a eu, à diverses reprises, des bouffées délirantes ambitieuses. A son entrée à l'asile de Vaucluse, il est complètement dément ; il succombe au bout de peu de temps à une pneumonie caséeuse.

*Taille* : 161 centimètres.

*Crâne* : plagiocéphalie assez accentuée.

Diamètre antéro-postérieur maximum . . . 191 millimètres

Diamètre transverse maximum . . . . . 151 —

Diamètre frontal minimum . . . . . 104 —

Membres supérieurs : doigts en massue, vitiligo à la main droite.

Organes génitaux : phimosis, vitiligo du scrotum.

Membres inférieurs : syndactylie des deuxième et troisième orteils.

Ichthyose généralisée. Un petit-fils du malade a la même affection.

La poitrine présente une vaste excavation qui peut loger le poing ; le sternum, à partir de la fourchette jusqu'au quatrième cartilage costal, garde une inclinaison normale ; plus bas il se dirige en arrière suivant une pente d'abord douce, mais qui, au niveau du cinquième cartilage, plonge presque perpendiculairement au rachis. A l'union du corps du sternum et de l'appendice xiphoïde se trouve une dépression digitale qui constitue le sommet de l'entonnoir. La paroi de ce dernier se redresse ensuite en avant, et par une pente peu sensible se continue avec la paroi antérieure de l'abdomen.

Au niveau de l'union des fausses côtes avec la septième, il existe, de chaque côté, une voussure très notable de cette par-

tie du thorax, qui forme les bords latéraux de la partie inférieure de l'entonnoir.

Les mensurations pratiquées sur le thorax ont donné les résultats suivants :

Diamètre sterno-vertébral à l'union du corps du sternum et de la poignée, 180 millimètres.

Diamètre sterno-vertébral au niveau du fond de l'entonnoir, 130 millimètres.

Diamètre transverse au niveau du mamelon, 255 millimètres.

Diamètre transverse maximum au niveau de l'entonnoir, 277 millimètres.

Longueur maxima de l'entonnoir, 137 millimètres.

Largeur maxima, 126 millimètres.

Profondeur, 55 millimètres.

Distance entre le fond de l'entonnoir et l'ombilic, 166 millimètres.

Distance entre le fond de l'entonnoir et le milieu de la ligne bimamelonnaire, 40 millimètres.

Longueur du sternum, 210 millimètres.

Largeur maxima, 40 millimètres.

Circonférence thoracique, 780 millimètres.

Rachis normal, pas de scoliose.

On constata, à l'autopsie, que le sommet de l'entonnoir répondait à la partie supéro-externe du lobe gauche du foie à 2 centimètres du bord postérieur. La voussure droite correspondait à la partie moyenne du foie ; le cœur était recouvert par une lame pulmonaire et sensiblement dévié à gauche ; une aiguille enfoncée dans la poitrine au niveau du mamelon gauche traversait la partie moyenne du ventricule gauche. Malgré un examen

des plus attentifs, nous n'avons trouvé aucune trace de déformation pouvant être rattachée au rachitisme.

**Observation X** (RAMADIER ET SÉRIEUX).

M., 42 ans, né en Ecosse, est issu d'une famille d'alcooliques ; son père s'est brûlé la cervelle. C'est un dégénéré supérieur d'une intelligence développée, mais avec de profondes lacunes morales. Il parle couramment plusieurs langues, a publié en Angleterre un volume de poésies, a exercé successivement les professions de marchand de vin, d'architecte, de correspondant de journaux anglais en Orient, d'agent du gouvernement anglais en Turquie, etc. Il a été interné à plusieurs reprises. Il présente un délire systématisé ambitieux non hallucinatoire, prétend être l'archiduc d'Esté des cinq étoiles, allié et héritier de cinq familles souveraines. On constate, en outre, chez lui, des idées hypocondriaques très accusées.

*Taille* : 171 centimètres.

*Crâne* : diamètre antéro-postérieur maximum, 193 millimètres.

Diamètre transverse maximum, 156 millimètres.

Diamètre frontal minimum, 126 millimètres.

*Yeux* : Inégalité pupillaire ; acuité visuelle OD. OG :  $V = 2/3$ .

Implantation vicieuse des dents de la mâchoire inférieure.

Voûte palatine ogivale. Pas d'hypertrophie des amygdales. Aux pieds existe une anomalie caractérisée par un retrait de 3 centimètres environ du cinquième orteil en arrière du quatrième.

Rachis normal. Pas de scoliose.

Diminution généralisée de la sensibilité à la douleur. Léger degré de dermatographie. Aucun signe de rachitisme.

La concavité sternale débute au niveau de l'insertion du quatrième cartilage costal sous forme d'une gouttière, puis s'accroît davantage pour former un entonnoir dont le sommet, qui mesure environ 3 centimètres de diamètre, répond à la jonction du corps du sternum avec l'appendice xiphoïde.

Il existe une voussure très développée et symétrique de chaque moitié de la partie inférieure du thorax. La pointe du cœur est très difficilement perceptible; on aperçoit, cependant, sur la paroi gauche et inférieure de l'entonnoir, un soulèvement rythmique de la peau. Le maximum de matité du cœur correspond à 4 centimètres de côté, commençant à 5 millimètres de la ligne médiane et s'étendant du bord supérieur de la troisième côte au bord supérieur de la quatrième.

Rien d'anormal à l'auscultation.

Diamètre sterno-vertébral à l'union du corps du sternum et de la poignée, 157 millimètres.

Diamètre sterno-vertébral au niveau du fond de l'entonnoir, 152 millimètres.

Diamètre transverse au niveau de l'entonnoir, 255 millimètres.

Longueur maxima de l'entonnoir, 145 millimètres; largeur, 166 millimètres; profondeur, 32 millimètres.

Distance entre le fond de l'entonnoir et l'ombilic, 202 millimètres.

Longueur du sternum, 195 millimètres; largeur maxima, 50 millimètres; appendice xiphoïde rudimentaire.

Circonférence thoracique, 890 millimètres.

Une sœur de M..., présenterait, d'après lui, une malformation de la poitrine identique à la sienne.

**Observation XI** (RAMADIER ET SÉRIEUX).

B..., 40 ans, atteinte d'imbécillité, est internée à l'asile depuis seize ans. Pas de renseignements sur les antécédents héréditaires. Langage très imparfait ; la malade parle nègre. Émotivité excessive, irascibilité, qui rendent impossibles des mensurations complètes.

Poitrine en entonnoir analogue aux cas décrits ci-dessus, sauf au point de vue de la profondeur maxima qui ne dépasse pas 25 millimètres.

On constate également, chez cette malade, une saillie latérale et symétrique du thorax à sa partie inférieure. Aucun trouble fonctionnel.

Diamètre sterno-vertébral au niveau du sommet de l'entonnoir, 140 millimètres.

Diamètre antéro-postérieur thoracique latéral au niveau du mamelon, 175 millimètres.

Taille, 160 centimètres.

Crâne globuleux à sa partie antérieure ; le front est large, bombé, haut (hydrocéphalie).

Diamètre antéro-postérieur maximum, 187 millimètres.

Diamètre transverse maximum, 155 millimètres.

Diamètre frontal minimum, 108 millimètres.

Hauteur du front, 73 millimètres.

Diamètre bizygomatique, 130 millimètres.

Maxillaires volumineux.

Lobule de l'oreille adhérent.

Les mains, qui sont grandes, présentent des malformations

symétriques. Le deuxième métacarpien n'est représenté que par un osselet de quelques millimètres de longueur avec lequel s'articule l'index. Celui-ci, considérablement atrophié, est moins volumineux que le petit doigt (longueur, 67 millimètres). Son extrémité inférieure est à 70 millimètres au-dessus de l'extrémité inférieure du médus, et à 16 millimètres au-dessus de l'articulation de la phalange avec la phalangette de ce dernier doigt. Le petit doigt est, en outre, le siège d'une malformation décrite par M. Landouzy, sous le nom de camptodactylie, et considérée par lui comme un signe d'arthritisme.

Du côté gauche, les os de l'avant-bras sont atrophiés (22 centimètres de longueur au lieu de 26 à droite) ; le cubitus est incurvé, sa partie concave est dirigée en avant ; on constate en outre une hypérostose de l'olécrâne et une cicatrice consécutive à un abcès.

La malade est sourde. Son acuité visuelle est diminuée : OD. OG. V. = 1/3. Papilles blanchâtres, allongées suivant l'axe horizontal.

Dentition mauvaise : il ne reste que les incisives et les canines inférieures, qui sont petites, érodées, écartées les unes des autres, mal implantées.

Pas de lésions rachitiques. Pas de scoliose.

#### **Observation XII (RAMADIER ET SÉRIEUX).**

Nous avons eu occasion de voir un nouveau cas de cette malformation chez un sujet atteint de maladie d'Addison dans le service de M. Raymond. Il s'agissait d'un individu exerçant la profession d'homme de peine, et, comme tous nos malades précédents, ne présentant point de signe de rachistime,

et n'ayant subi aucun traumatisme thoracique. Il offrait au niveau de la partie médiane du thorax une large excavation de 2 centimètres environ de profondeur. Ce n'était pas, à proprement parler, un infundibulum comme dans les cas précédents; mais plutôt une fosse comme dans les cas publiés par Soldt et Ebstein.

Ce malade, alcoolique chronique (hypéresthésie plantaire), d'une intelligence peu développée, était en outre, porteur d'autres stigmates physiques de dégénérescence (malformation crânienne, bec-de-lièvre).

**Observation XIII** (RAMADIER ET SÉRIEUX). — *Communiquée par*  
*le D<sup>r</sup> LEGRAIN, médecin de la colonie de Vaucluse.*

T... 9 ans, imbecillité très accentuée. Père déséquilibré, alcoolique. D'autres membres de la famille paternelle font des excès de boissons. Mère débile avec idées de suicide. Le malade est apathique, habituellement immobile; il se livre à l'onanisme. Langage rudimentaire. Nombreux stigmates physiques de dégénérescence: crâne informe, aplati dans le sens vertical, très asymétrique ainsi que la face, strabisme, oreilles mal ourlées, lobules sessiles, atrésie des fosses nasales, prognathisme, implantation vicieuse des dents, qui sont en partie crénelées et cariées; les arcades dentaires ne se correspondent pas en avant. Les amygdales font défaut. Strume. Cryptorchidie complète.

Léger genu valgum à droite.

Le thorax en entonnoir que présente ce malade est de tout point conforme à la description que nous avons donnée des cas précédents.

Profondeur maxima, 12 millimètres.

Le sommet de l'entonnoir correspond à la fossette sus-xiphoïdienne ; l'appendice xiphoïde se porte brusquement en avant pour constituer la paroi inférieure de l'entonnoir.

#### Observation XIV (RAOUL LEROY) (1).

A..., âgé de 65 ans, est né de parents qui le confièrent à l'Assistance publique dès sa naissance. Il nous a donc été impossible de recueillir aucun renseignement au point de vue de l'hérédité ; toutefois, cet abandon permet de penser à un vice originel probable. Cet homme a su, par sa nourrice, qu'il avait présenté de tout temps « un creux à l'estomac ».

D'une santé délicate, A... s'éleva difficilement et souffrit de plusieurs maladies graves. Il se maria à 25 ans avec une femme microcéphale, atteinte de strabisme, et eut cinq enfants. L'aîné, dont l'observation suit, est le seul survivant. Les quatre autres, venus au monde chétifs, moururent la première année de leur existence ; ils n'offraient ni les uns ni les autres la malformation sternale existant chez leur frère. On voit par là qu'une lourde tare pèse sur cette famille.

A... a été toute sa vie un ouvrier honnête, laborieux, mais d'une intelligence au-dessous de la moyenne. Indépendamment de sa faiblesse mentale, on n'a jamais constaté chez lui ni symptômes d'alcoolisme, ni troubles délirants. La tête présente quelques stigmates de dégénérescence : asymétrie faciale, malformations des oreilles. Les membres sont bien conformés. Aucun signe de rachitisme ; pas de scoliose. Cet homme n'aurait jamais eu la syphilis.

1. *Tribune médicale*, août 1905.

La poitrine offre la curieuse configuration suivante : le haut du thorax est normal ; mais, à partir de la ligne bi-mamelonnaire, le sternum se creuse en entonnoir pour former une excavation presque circulaire, dont les dimensions sont en millimètres :

|                             |    |
|-----------------------------|----|
| Hauteur verticale . . . . . | 98 |
| Largeur . . . . .           | 90 |
| Profondeur . . . . .        | 25 |

Le sommet de ce cône correspond à l'appendice xiphoïde relevé en avant (fossette xiphoïdienne). Le sternum a une longueur normale, 20 centimètres.

Le cœur est légèrement refoulé à gauche : les bruits très sourds rendent la fonction de la poitrine difficile à apprécier. On ne constate rien de particulier à l'auscultation du poumon, si ce n'est quelques lésions d'emphysème.

Cet homme n'a jamais souffert de sa malformation thoracique : il a toujours pu faire, sans nul inconvénient, son dur métier d'ouvrier d'usine.

#### Observation XV (D<sup>r</sup> RAOUL LEROY).

B..., âgé de 40 ans, est le fils aîné de A... Il naquit à terme sans que sa mère ait éprouvé aucun accident pendant la grossesse, ni pendant l'accouchement. A sa naissance, une petite fossette existait au niveau de l'extrémité inférieure du sternum, fossette qui augmenta graduellement avec l'âge. A l'âge de 8 mois, l'enfant fut mis en danger de mort par une maladie fébrile très grave, accompagnée de convulsions. Son intelligence ne se développa jamais, il ne put apprendre à parler, ne fit ses premiers pas que pendant sa cinquième année.

Jusqu'à l'âge de 10 ans, ses parents le gardèrent auprès d'eux à la maison ; c'était un enfant complètement idiot, très turbulent, ne pouvant tenir en place ; il touchait à tout sans se rendre compte de la portée de ses actes. Des instincts de vagabondage nécessitèrent son internement dans une maison de santé en 1870.

A cette époque, l'examen médical avait donné le résultat suivant : « Jeune idiot à l'intelligence nulle, aux actes automatiques, à développement physique retardé. Il ne sait manger qu'avec ses mains et encore doit-on diviser son pain et le mélanger à ses autres aliments. Il ne parle pas, et pousse de temps en temps une sorte d'aboïement. Veut-il aller aux cabinets, il pleure en faisant des signes et se montre incapable de se déboulonner. »

La partie inférieure du sternum est repoussée en arrière, de telle sorte que la paroi antérieure du thorax offre un enfoncement conoïde, dont le sommet, dirigé en arrière, pourrait recevoir une pièce de un franc, tandis que la base, à peu près circulaire, mesure 10 centimètres de diamètre. Il semblerait tout d'abord que cet enfoncement résultât d'une adhérence de l'appendice xiphoïde avec la colonne vertébrale, mais la palpation permet de constater qu'il en est séparé par un intervalle assez notable. La respiration ne paraît nullement gênée.

B... est devenu un homme vigoureux ayant toujours joui d'une parfaite santé, mais son intelligence est restée nulle. Privé de paroles il pousse quelques cris inarticulés et passe ses journées à marcher sans but, ou à se balancer assis sur une chaise. Il n'a jamais été méchant, vient quand on l'appelle, et manifeste un certain attachement à son gardien.

Il n'a aucune conscience de ses actes et se montre absolument incapable de rendre le moindre service.

L'examen physique donne les résultats suivants :

*Taille* : 1 m. 59.

*Crâne* : Diam. ant. postérieur maximum. 182 millimètres

— transverse. . . . . 151 —

— frontal minimum. . 112 —

La tête offre de nombreux stigmates de dégénérescence : asymétrie faciale ; oreilles très grandes, mal ourlées, écartées de la tête ; prognathisme de la mâchoire inférieure ; voûte palatine profonde, très étroite ; dents, mal implantées, en partie tombées.

*Thorax* : La poitrine présente une déformation consistant en une profonde dépression médiane en entonnoir, située, presque entièrement au-dessous de la ligne bi-mamelonnaire.

A première vue, on se rend compte que la cause première de cette malformation réside en une anomalie sternale et que les déformations de la paroi thoracique antérieure sont secondaires.

Les parois de cette dépression sont formées, dans la partie supérieure, par le sternum incliné en arrière, dans la partie inférieure par l'appendice xiphoïde ramené en avant et les muscles de l'abdomen, sur les côtés, par les côtés et les cartilages costaux à partir de la troisième côte. Le fond de l'entonnoir, qui peut recevoir le bout du doigt, répond exactement à l'union du corps du sternum et de l'appendice xiphoïde.

On relève sur le thorax une légère scoliose à concavité gauche. Les faces latérales du thorax n'offrent aucune particularité à signaler ; les côtes et les espaces intercostaux ont leur inclinaison normale. On ne constate aucune intumescence, aucune nouure au niveau des articulations chondro-sternales.

Voici les différentes mensurations du thorax :

|                                                                                                                             |          |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|
| Diamètre sterno-vertébral à l'union du corps du sternum et de la poignée. . . . .                                           | 19 cent. |
| Diamètre sterno-vertébral au niveau du fond de l'entonnoir : . . . . .                                                      | 15 —     |
| Diamètre transverse au niveau du mamelon . . . . .                                                                          | 31 —     |
| Diamètre transverse maximum au niveau de l'entonnoir. . . . .                                                               | 28 —     |
| Distance des deux mamelons . . . . .                                                                                        | 19 —     |
| Circonférence du thorax au niveau des aisselles. . . . .                                                                    | 99 —     |
| Circonférence du thorax au niveau des deux mamelons. . . . .                                                                | 85 —     |
| Circonférence du thorax au niveau de la base du thorax. . . . .                                                             | 83 —     |
| Circonférence du thorax au niveau de l'entonnoir :                                                                          |          |
| Sans en tenir compte . . . . .                                                                                              | 82 —     |
| En en tenant compte . . . . .                                                                                               | 86 —     |
| Longueur verticale maxima de l'entonnoir . . . . .                                                                          | 15 —     |
| Largeur. . . . .                                                                                                            | 14 —     |
| Profondeur . . . . .                                                                                                        | 5 —      |
| Distance entre la fourchette sternale et le fond de l'entonnoir . . . . .                                                   | 17 —     |
| Distance entre l'ombilic et le fond de l'entonnoir. . . . .                                                                 | 18 —     |
| Distance entre la ligne bi-mamelonnaire et le fond de l'entonnoir . . . . .                                                 | 4 —      |
| Capacité de l'entonnoir. . . . .                                                                                            | 250 —    |
| Longueur du sternum . . . . .                                                                                               | 20 —     |
| Largeur . . . . .                                                                                                           | 4 —      |
| La respiration est surtout du type costal inférieur et abdominal. A chaque mouvement respiratoire, la cage thoracique reste |          |

presque immobile, tandis que l'abdomen se soulève, et s'abaisse successivement.

Rien à signaler à l'auscultation ; le nombre des respirations varie entre 16 et 18 par minute.

Le cœur est très difficile à percevoir ; on n'observe aucun soulèvement à l'inspection, ni à la palpation. On entend sous l'oreille la pointe du cœur battre sur la ligne axillaire, dans le cinquième espace intercostal. Les bruits sont très sourds : 80 à 90 pulsations à la minute.

L'examen radioscopique de la poitrine n'indique aucune anomalie du squelette, le cœur apparaît dévié à gauche.

Le foie abaissé dépasse les fausses côtes.

Les urines ne renferment ni sucre ni albumine. Les membres supérieurs et inférieurs sont biens conformés ; aucun symptôme de rachitisme.

Organes génitaux : verge normale, testicule gauche considérablement atrophié, du volume d'un haricot.

Organes des sens, normaux.

La sensibilité dans ses divers modes et les réflexes sont très difficiles à examiner en raison de l'état d'idiotie du malade ; nous pouvons cependant affirmer qu'il n'existe aucun trouble de ce côté.

#### **Observation XVI (FÉRÉ ET SCHMID) (1).**

Ket... 51 ans, épileptique ; taille, 173 centimètres ; envergure, 171 centimètres.

L'hélix manque à l'oreille droite ; asymétrie faciale, un peu de déviation du nez ; asymétrie chromatique de l'iris, le droit est plus foncé ; apophyses lémurienes un peu marquées.

1. *Journal de l'Anatomie et de la Physiologie*, oct. 1893.

*Thorax* : diamètre transversal, au niveau du creux de l'ais-  
selle, 26 cent. 5 ; des mamelons ; 27 cent. 5. Diamètre bi-acro-  
mial, 39 centimètres.

Diamètre sterno-vertébral au niveau des mamelons, 18 cen-  
timètres. Depuis la quatrième côte, le sternum se dirige en  
bas et en arrière jusqu'à la base de l'appendice qui se relève ;  
les cartilages des troisième, quatrième, cinquième et sixième  
côtes sont plus incurvés que normalement.

Il en résulte une fossette dont le sommet est à 2 centimètres  
au-dessous de la ligne bi-mamelonnaire et qui est un peu déviée  
à gauche.

Les cartilages des fausses côtes se relèvent à leur partie an-  
térieure.

#### **Observation XVII (FÉRÉ ET SCHMID).**

Ber..., 21 ans. Epileptique aliéné. Taille, 157 centimètres ;  
envergure, 160 centimètres.

Hémiplégie gauche datant de l'enfance ; asymétrie crânio-  
faciale, un peu d'aplatissement du côté gauche ; apophyses  
lémuriennes assez saillantes, oreilles en anse ; infundibulum  
sacro-coxycien.

Diamètre transversal : au niveau du creux de l'aisselle :  
22 centimètres ; des mamelons : 24 centimètres.

Diamètre sterno-vertébral : à l'union du manubrium et du  
corps du sternum, 17 centimètres.

Diamètre bi-acromial, 34 centimètres.

Longueur du sternum, 15 centimètres.

L'angle de Louis est marqué, à ce niveau existe entre les  
faisceaux du grand pectoral, de chaque côté de la poitrine, une  
gouttière se dirigeant dans le sens des fibres du muscle et don-

nant l'impression qu'un de ses faisceaux manque. Depuis la troisième côte, le sternum s'incline assez fortement en arrière ; il se relève dans sa partie inférieure et forme ainsi une fossette dont le sommet est au niveau de la ligne bi-mamelonnaire. Les cartilages des quatrième, cinquième, sixième côtes sont fortement convexes. Léger aplatissement du thorax à droite.

### Observation XVIII (NOÏCA ET HARET) (1).

E. P., âgé de 44 ans, marchand ambulant.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort à 77 ans, éthylique.

Mère vivante, bien portante (nous reviendrons sur ce point parce qu'elle présente la même déformation que son fils).

Elle a eu sept enfants dont deux sont morts par accident, et les autres en nourrice ; notre malade est le seul survivant (il était le sixième).

*Antécédents personnels.* — Dans l'enfance il ne se rappelle avoir eu aucune maladie, mais à l'âge de 22 ans, il a eu la syphilis (chancre, plaques muqueuses). Trois ans après l'accident, le malade se marie, sa femme a été enceinte deux fois, les accouchements ont eu lieu à terme, et aujourd'hui les deux enfants, un garçon de 7 ans et une fille de 5 ans sont en très bonne santé.

Le malade depuis l'âge de 35 ans souffre de temps en temps de bronchites... Entre à Laënnec le 22 juin 1899 (fractures du péroné, un mois après hémoptysies fréquentes et très abondantes pendant quatre jours).. A partir de ce moment sa vie se

1. *Bulletin de la Société anatomique de Paris*, 1899.

passé en séjours dans les hôpitaux, interrompus par de courtes sorties. . . . .

Le malade qui est de taille moyenne, d'une constitution forte, présente un thorax très déformé.

Comme état intellectuel, c'est un homme sans éducation inculte, mais ne présentant rien d'anormal du côté psychique, intelligence moyenne.

Nous avons recherché avec attention des déformations autres que la déformation du thorax, comme signe de dégénérescence physique, et nous n'avons rien trouvé....

Nous n'avons trouvé de lésions rachitiques sur aucune autre partie du malade, les côtes ne présentent pas de nodosités.

*Observation du fils.* — Le malade nous affirme, et il est très catégorique là-dessus, que son garçon, qui est âgé de 7 ans, présente tout à fait la même déformation que lui.

*Observation de la mère du malade.* — R.. A..., âgée de 75 ans, dit n'avoir eu aucune maladie, et aujourd'hui elle ne se plaint que de douleurs sourdes dans les jambes, occasionnées sans doute par des varices profondes.

C'est une personne très bien constituée et qui porte facilement sa vieillesse; de plus son état intellectuel nous paraît bon.

En dehors des artères, qui sont sclérosées, l'examen de tous les organes et même du cœur n'indique rien d'anormal; le cœur n'est pas du tout déplacé.

Elle présente la même déformation du thorax que son fils, l'enfoncement est tout aussi marqué. La mère comme le fils nous disent qu'ils sont venus au monde avec cette déformation.

La lecture des observations que nous publions montre que le thorax en entonnoir est une malformation

congénitale, coïncidant très souvent chez le même individu avec d'autres malformations congénitales, qui sont les stigmates dystrophiques réalisés d'une façon particulière et presque exclusive par la syphilis héréditaire.

« La syphilis s'approprie ces anomalies de développement, et se les approprie même plus souvent que ne le fait pour son compte n'importe quelle autre maladie. »  
(Alf. Fournier.)

**Obs. VIII.** — Crâne natiforme. Asymétrie de la face. Nez aplati. Microdontisme.

**Obs. IX.** — Plagiocéphalie. Phimosis. Syndactylie. Schlyose.

**Obs. X.** — Implantation vicieuse des dents. Voûte palatine ogivale.

**Obs. XI.** — Hydrocéphalie. Malformations des membres supérieurs. Dents petites, érodées, mal implantées.

**Obs. XII.** — Malformations crâniennes, bec-de-lièvre.

**Obs. XIII.** — Crâne et face asymétriques. Strabisme. Prognathisme. Dents mal implantées et crénelées. Cryptorchidie.

**Obs. XIV.** — Asymétrie faciale. Malformations des oreilles. Polymortalité.

**Obs. XV.** — Asymétrie faciale. Prognathisme. Voûte palatine ogivale très étroite. Dents mal implantées.

**Obs. XVI.** — Asymétrie faciale. Absence de l'hélix à l'oreille droite. Asymétrie chromatique de l'iris.

**Obs. XVII.** — Hémiplégie gauche datant de l'enfance. Asymétrie crânio-faciale. Oreilles en anse.

**Obs. III.** — Polymortalité.

D'autre part, nous trouvons que l'état psychique de ces individus présente certaines lacunes. Tantôt, il s'agit de dégénérés délirants ou non, tantôt d'imbéciles, d'épileptiques ou d'idiots.

C'est un fait authentique que les descendants de sujets syphilitiques sont parfois frappés de déchéance intellectuelle.

« En ce qui concerne le cerveau, c'est un fait aujourd'hui bien démontré par l'anatomie pathologique, que l'influence héréditaire de la syphilis est susceptible de créer des enfants à développement intellectuel insuffisant, des enfants « arriérés » comme on les appelle poliment, des « simples d'esprit », des imbéciles ; et il n'est même pas rare de la voir se traduire par une déchéance encore plus accentuée des facultés intellectuelles, déchéance confinant et aboutissant à l'idiotie. » (Alf. Fournier.)

Cette influence de la syphilis est établie par les observations de Parrot, de Wegner, d'Hutchinson, de Jackson, de Bury, des professeurs Fournier et Gaucher. Tant qu'à l'épilepsie, Erlenmeyer (*Zeitschrift f. Klin. Med.*, 1891, p. 343) arrive à cette conclusion que l'épilepsie congénitale avec ou sans idiotie est très souvent occasionnée par l'hérédo-syphilis.

Le thorax en entonnoir, les autres malformations, l'état mental, et les tares psychiques de ces individus sont des raisons qui nous autorisent à les considérer probablement comme hérédo-syphilitiques.

*Obs. IX.* — Délire ambitieux, deux sœurs aliénées, les fils présentent des troubles mentaux.

*Obs. X.* — Dégénéré supérieur.

*Obs. XI.* — Imbécillité, langage imparfait.

*Obs. XIII.* — Imbécillité. Langage rudimentaire. Mère débile avec idées de suicide.

*Obs. XIV.* — Intelligence au-dessous de la moyenne.

*Obs. XV.* — Idiotie. Infantilisme.

*Obs. XVI.* — Épileptique.

*Obs. XVII.* — Épileptique aliéné.

Enfin, il faut ajouter que l'influence héréditaire s'est révélée parfois d'une façon directe, c'est-à-dire, que plusieurs membres d'une même famille présentent simultanément un thorax en entonnoir.

*Obs. II.* — Trois enfants issus de père syphilitique.

*Obs. IX.* — Grand-père et petit-fils.

*Obs. X.* — Un frère et une sœur.

*Obs. XIV.* — Le père et le fils.

*Obs. XVIII.* — Le thorax en entonnoir existe non seulement chez le malade dont il est question, mais encore chez sa mère, et d'après les dires qui sont très catégoriques, son garçon qui a 7 ans présente la même dystrophie.

Cet arrêt de développement qui a frappé les membres d'une même famille, l'absence de toute autre tare héréditaire est par excellence le résultat de l'hérédité spécifique, résultat que la syphilis produit bien plus fréquemment que ne le fait la tuberculose, que ne le fait l'alcoolisme.

Le thorax en entonnoir n'est donc pas une malformation purement fortuite, mais fait au contraire partie d'un ensemble morbide de nature héréditaire, que nous attribuons à la syphilis de préférence à toute autre maladie infectieuse parce que de toutes les maladies infectieuses elle est une des plus fréquentes et des plus durables, parce qu'elle exerce une réaction profonde sur l'organisme, parce que la modalité dystrophique est une expression commune de ses conséquences héréditaires.

## CONCLUSIONS

Des raisons nombreuses semblent prouver l'origine hérédo-syphilitique du thorax en entonnoir.

Cette déformation est un arrêt de développement et l'hérédo-syphilis est par excellence une maladie dystrophique.

Le thorax en entonnoir est observé un certain nombre de fois sur des sujets manifestement hérédo-syphilitiques.

Il existe chez plusieurs personnes appartenant à une même famille hérédo-syphilitique.

Il est associé à d'autres anomalies du développement physique et intellectuel dont l'influence hérédo-syphilitique est responsable.

Dans certaines familles, on rencontre un enfant porteur d'un thorax en entonnoir au milieu d'autres enfants affectés de diverses façons par la syphilis (idiots, mort-nés).

---

Vu : le Président de la thèse,

**GAUCHER**

Vu : le Doyen,

**DEBOVE**

Vu et permis d'imprimer :

le Vice-recteur de l'Académie,

**LIARD**

## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- CAZIN. — Rachitisme et syphilis, 1883.
- CHLUMSKY. — *Zeitschrift f. Orthop. Chirurgie*, 1901.
- CLÉMENT. — Thèse de Paris, 1905.
- COEN. — Un nuovo Caso di torace imbutiforme (Bull. d. sc. med. d. Bologna, 1884, vol. 14 p. 5).
- EBSTEIN. — Ueber die Trichterbrust (Deutsch Archiv. f. Klin. Med., B. XXX, 1882, p. 411).
- EBSTEIN. — Ein weitt. Fall v. Trichterbrust.
- EGGEL. — Eine selt. Missbild. d. Thorax (Virch. Arch., 1870, p. 230).
- EICHLERST. — Traité de diagn. méd. Trad. de Marfan et Weiss, Paris 1890, p. 109.
- EICHHORST. — Traité de diagnostic médical. Traduction de Marfan et Weiss. Paris, 1890.
- FÉRÉ ET SCHMID. — *Journal de l'anatomie et de la physiologie*, oct. 1893.
- FLESCH. — Ueber eine selt. Missbild. d. Thorax (Virch. Archiv., B. 57, 1873, p. 289).
- ALF. FOURNIER. — Affections parasymphilitiques.
- EDM. FOURNIER. — Thèse de Paris, 1898, Recherches et diagnostic de l'hérédosyphilis.

- GAUCHER ET CROUZON. — *Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 25 octobre 1901.
- GRAEFFNER. — Ein Fall v. Trichterbrust (Deutsch Arch. f. Klin. Med., 1883, B. 33, p. 95).
- HAGMAN. — Selt. vorkomm. Abnorm. des Brustkastens ; in Jahrb. der Kinderheil. Neue Fol., B. XV, 1880, p. 455.
- KLEMPERER. — *Société de méd. interne de Berlin*, Séance du 2 juillet 1888 (Comptes rendus du *Bulletin médical*, 11 juillet 1888).
- KLEMPERER. — Eine merkwürdige Difformität (Wien. med. Blætt, n° 50, 1880).
- LEGRAIN. — *Revue médicale*, 1895.
- LEROY. — *Tribune médicale*, août 1905.
- MARIE. — Cliniques médicales de l'Hôtel-Dieu, 1894-1895.
- MENEULT. — Thèse de Paris, 1898-1899.
- MULHAUSER. — Ueber Trichterbrust.
- NOÏCA ET HARET. — *Bull. Soc. anatomique de Paris*, 1899.
- PERCIVAL. — Caso di torace imbutiforme (Rev. clin. d. Bologna, 1884, p. 401).
- PICQUÉ ET COLOMBANI. — *Revue d'orthopédie*, 1<sup>re</sup> mai 1900.
- RAMADIER ET SÉRIEUX. — *Bull. de la Société d'anthropologie de Paris*, mai 1891.
- TESTART. — Thèse de Paris, 1906.
- TRIEPIER. — Art. : *Rachitisme* du Dictionnaire Dechambre.









